

Reyův syndrom

Reyův syndrom je vzácná encefalopatie (1:100 000^[1]) malých dětí. Nasedá na virózu. Způsobuje poškození mitochondrií, čímž dochází ke steatóze jater, ledvin, srdce a edému mozku. Chorobu spouští léčba **salicyláty**, vliv má také genetická predispozice. Syndrom byl objeven kvůli masivnímu podávání Aspirinu dětem "na všechno" v 50. letech 20. století. Byl popsán v roce 1963 australským patologem Douglasem Reyem. Po zákazu podávání salicylátů dětem v 80. letech 20. století jeho výskyt výrazně poklesl.

Etiologie a patogeneze

Etiologie neznámá. Prokázán defekt **acyl-CoA-dehydrogenázy**, který vede k deficitu karnitinu (na který testujeme děti s Reyovým syndromem).

Patologicko-anatomický obraz

Tuková infiltrace jater, srdce a ledvin, neurony a buňky glie jsou edematózní.

Klinické příznaky

Na běžné prodromální příznaky virózy navazuje dlouhé latentní období, které končí prudkým nástupem zvracení, deliria, křečí s vystupňováním do kómatu. Ložiskové příznaky chybí. Narůstá nitrolební hypertenze a může vést až k smrti v důsledku herniace.

Pomocná vyšetření

- Zvýšené hodnoty jaterních enzymů,
- vyšší hladina mastných kyselin,
- hypoglykémie,
- prodloužený protrombinový čas,
- hyperamonémie.

Diferenciální diagnóza

Encefalopatie při otravě olovem, trombóza laterálního sinu.

Léčba a prognóza

Normalizace nitrolebního tlaku. Snaha udržovat glykemii a léčit případné koagulopatie.

Časná diagnostika a podpůrná léčba snížily mortalitu z 80 % na 30 %. S nitrolební hypertenzí je mortalita 50 %. Přežití bývá obvykle spojeno s reziduální kognitivní poruchou.

Odkazy

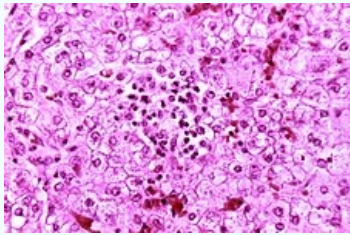
Související články

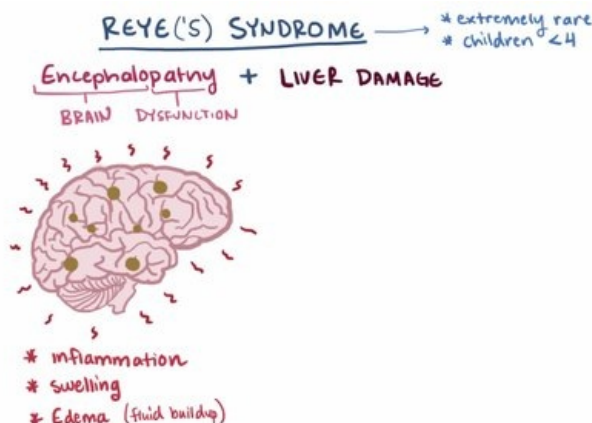
- Virové infekce nervového systému

Externí odkazy

- Reyův syndrom – Podcast (<http://kardioblogie.blogspot.com/2012/12/podcast-6-reyeuv-syndrom-aspirin.html>),

Použitá literatura

Reyův syndrom	
Reye syndrome	
	
Játra postižená Reyovým syndromem.	
Patogeneze	prokázán defekt acyl-CoA-dehydrogenázy
Klasifikace a odkazy	
MKN	G93.7 (https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/G93.7)
MeSH ID	D012202 (https://www.medvik.cz/bmc/link.do?id=D012202)
OMIM	255120 (https://omim.org/entry/255120)
MedlinePlus	001565 (https://medlineplus.gov/ency/article/001565.htm)
Medscape	803683 (https://emedicine.medscape.com/article/803683-overview)



Video v angličtině, definice, patogeneze, příznaky, komplikace, léčba.

1. SEIDL, Zdeněk a Jiří OBENBERGER. *Neurologie pro studium i praxi*. 1. vydání. Praha : Grada Publishing, 2004. ISBN 80-247-0623-7.